

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1967

POUR LE

N° 297

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Philippe PANNEQUIN

né le 27 août 1935 à St POL sur TERNOISE (P. de C.)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE
VUE PAR LE RHUMATOLOGUE

Président : M. S. De SEZE, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1967

POUR LE

N°

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Philippe PANNEQUIN

né le 27 août 1935 à St POL sur TERNOISE (P. de C.)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE
VUE PAR LE RHUMATOLOGUE

Président : M. S. De SEZE, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS**1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES**

a) Professeurs titulaires :		MM.
Anatomie		DELMAS (A.)
—		HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques		DELARUE (J.)
Anesthésiologie		VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie		TOURNIER (P.)
Biochimie médicale		JAYLE (M.-F.)
—		POLONOVSKI (J.)
—		DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports		MALMEJAC (J.)
Biologie médicale		FAUVERT (R.)
Biophysique médicale		BUGNARD (L.)
—		DOGNON (A.)
—		DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale		MATHÉ (G.)
Chimie pathologique		SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale		LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie		COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie		TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—		COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive		BOYER (J.)
Médecine du Travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie		DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)		FASQUELLE (R.)
Parasitologie		N...
Pathologie chirurgicale		LAURENCE (G.)
—		KUSS (R.)
—		VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique		BRUMPT (L.-G.)
Pathologie expérimentale et comparée		MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale		LAROCHE (Cl.)
—		BRICAIRE (H.)
—		PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire		TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales		MAURICE (P.)
Pharmacologie		BOISSIER (J.-R.)
—		LECHAT (P.)
Physiologie		BARGETON (D.)
—		PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales		LEPAGE (F.)
Radiologie médicale		DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale
Thérapeutique
Thérapeutique appliquée

MM.
N...
LAMOTTE (M.)
N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie
Anatomie anthropologique
Anatomie pathologique
Bactériologie
Biochimie médicale
Biologie médicale
Parasitologie
Pathologie expérimentale
Physiologie

Physique médicale

Radiologie médicale

CABROL (Ch.)
OLIVIER (G.)
NEZELOF (Ch.)
BARBIER (P.)
DREYFUS (J.-Cl.)
BOURLIÈRE (F.)
LARIVIÈRE (M.)
LOEPER (J.)
{ DEJOURS (P.)
SCHERRER (J.)
{ KELLERSHOHN (L.)
GOUGEROT (L.)
{ ROUCAYROL (J.-Cl.)
TUBIANA (M.)
FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)
Clinique cardiologique (Broussais)
— — (Boucicaud)

Cliniques chirurgicales
 Beaujon
 —
 Cochin
 Hôtel-Dieu
 Saint-Antoine
 Salpêtrière
 Tenon
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)
 — — — (Foch)
 — — — (Beaujon)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)
Clinique endocrinologique (Pitié)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)
Clinique des maladies du sang (Broussais)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

Cliniques médicales
 Bicêtre
 Broussais
 Cochin
 Hôtel-Dieu
 Pitié
 Saint-Antoine
 Saint-Antoine
 Saint-Antoine

MM.
DENOIX P.
REDON (H.)
SOULIÉ (P.)
LENÈGRE (J.)
LORTAT-JACOB (J.-L.)
BAUMANN (J.)
LEGER (L.)
PATEL (J.)
GOSSET (J.)
SICARD (A.)
OLIVIER (Cl.)
MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
PADOVANI (P.)
CAUCHOIX (J.)
FÈVRE (M.)
DUBOST (Ch.)
MATHEY (J.)
DUPERRAT (F.)
DECOURT (J.)
LAMY (M.)
HUGUIER (J.)
DEGOS (R.)
TURPIN (R.)
MOLLARET (P.)
DELAY (J.)
BERNARD (J.)
CASTAIGNE (P.)
DEPARIS (M.)
MILLIEZ (P.)
N...
BARIÉTY (M.)
DREYFUS (G.)
CONTE (M.)
KOURILSKY (R.)
BOUDIN (G.)

MM.

Clinique d'hygiène et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	MERGER (R.)
	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	OFFRET (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	BREGAT (P.)
— — (Cochin)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	BROUET (G.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	MICHAUX (L.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	SÈZE (S. de)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	GAULTIER (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	JUDET (R.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	ABOULKER (P.)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Necker)	LAPLANE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	DOMART (A.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Lariboisière)	RAMBERT (P.)
— — (Pitié)	WOLFROMM (R.)
— — (Rothschild)	POILLEUX (F.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	

b) **Professeurs à titre personnel :**

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYER (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme.

A mes Enfants.

A toute ma Famille.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549028_0019

A notre Maître Monsieur le Professeur Stanislas DE SEZE.

Professeur de Clinique rhumatologique.

Médecin des Hôpitaux.

Membre de l'Académie de Médecine.

Commandeur de la Légion d'Honneur.

Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre gratitude pour
le remarquable enseignement que nous avons
reçu dans son service.

A Monsieur le Professeur Raymond GARCIN.

Professeur de Clinique Neurologique

Médecin des Hôpitaux.

Membre de l'Académie de Médecine.

Officier de la Légion d'Honneur.

Il a fait sur nous une telle impression
par sa maîtrise de la neurologie que
nous n'en sommes que plus enclin à sol-
liciter son indulgence pour ce travail.

A Monsieur le Docteur Pierre CHOUBRAC.

Médecin des Hôpitaux de Paris.

C'est pour nous une très grande satisfaction de revenir dans son service et d'apprécier l'accueil qu'il nous manifeste toujours.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre très respectueuse considération.

A Monsieur le Docteur André HERBAULT.

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris.

Qui nous a guidé avec patience dans ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux.

En témoignage de notre profond respect.

I N T R O D U C T I O N

Il n'est pas utile de rester fort longtemps dans un service de neurologie pour s'apercevoir de l'importance de la sclérose latérale amyotrophique. Nous pourrions même dire que cette maladie représente la hantise du neurologue tant il se trouve désarmé sur le plan thérapeutique quand il a posé le diagnostic de cette redoutable affection. Mais que cette maladie si bien étudiée par CHARCOT dans la deuxième moitié du XIXème siècle soit vue en milieu rhumatologique, voilà qui peut paraître, à priori, surprenant. En effet, un des faits caractéristiques de la S.L.A. n'est-il pas l'absence de troubles sensitifs subjectifs (hormis les crampes) et objectifs. Par suite comment peut-il y avoir motif à consultation en rhumatologie ?

Eh bien, force nous est obligée de reconnaître que la sclérose latérale amyotrophique est rencontrée aussi par le rhumatologue. Les 19 observations que nous avons colligées à la Clinique Rhumatologique de Lariboisière dans le Service du Professeur de SEZE, en sont un témoin.

Quels sont les problèmes diagnostiques que pose la sclérose latérale amyotrophique en milieu rhumatologique ?

Comme nous allons le découvrir progressivement ils sont complexes et la plupart du temps la S.L.A. se trouve masquée par une affection ostéo-articulaire antérieure ou associée qui risque d'égarer le diagnostic, surtout si on n'a pas comme réflexe de faire un examen neurologique systématique devant toute affection rhumatismale "même d'apparence la plus banale".

Nous ne nous cachons d'ailleurs pas les difficultés qui trop souvent surgissent lorsqu'il s'agit d'affirmer l'existence d'une S.L.A. Il existe en effet des formes limites, des tableaux voisins pour lesquels le diagnostic hésite longtemps avant que ne s'affirment les signes caractéristiques et surtout que l'évolution ne vienne la confirmer.

S'il est utile d'en faire le diagnostic, ne serait-ce que pour éviter les traitements anti-rhumatismaux qui se révéleraient, pour le moins, inopérants, il n'en est pas moins important sur le plan pronostique pour éviter de porter un pronostic bénin en rapport avec l'affection ostéo-articulaire prédominant.

Tout en accordant le meilleur de notre attention aux aspects ostéo-articulaires de nos observations, il nous sera nécessaire pour donner toute sa signification à cet aspect du problème de la sclérose latérale amyotrophique de reprendre la question dans son ensemble. C'est pourquoi nous avons établi le plan de travail que voici :

- 1°) Un résumé de nos observations formera le point de départ de cette présente étude.
- 2°) Nous ferons ensuite l'analyse de ces observations suivant les formes rencontrées : formes classiques, formes pseudo-polynévritiques, formes paraplégiques, formes bulbaires. Nous insisterons particulièrement sur le motif de la consultation en rhumatologie, la fréquence des traumatismes, les difficultés du diagnostic, et les diagnostics différentiels que l'on pouvait évoquer à priori dans chaque forme.
- 3°) Dans le chapitre suivant nous envisagerons les problèmes des troubles trophiques et sensitifs dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique.
- 4°) Nous envisagerons alors le pronostic de la maladie dans le cadre de la rhumatologie en précisant la durée de l'évolution selon les différentes formes.
- 5°) Enfin, dans une étude pathogénique, après avoir rappelé les conceptions physiopathologiques actuelles, nous insisterons plus particulièrement sur les formes traumatiques.

De nos observations, des travaux de nos Maîtres, nous chercherons à dégager quelques conclusions d'ordre pratique et d'ordre théorique qui auront pour résultat, nous osons l'espérer, d'attirer l'attention sur un aspect important mais rarement considéré dans son ensemble, celui de la S.L.A. vue par le rhumatologue, le rôle de celui-ci étant alors de démêler au sein d'une symptomatologie complexe, l'élément neurologique véritablement responsable des troubles et lésions observés...

OBSERVATIONS

Ces 19 observations ont été recueillies à l'Hôpital Lariboisière à la Clinique Rhumatologique dans le Service du Professeur DE SEZE.

Sur ces 19 observations, nous avons relevé :

- 1) 9 formes classiques : I - II - IV - V - VI - XIV - XV - XVI - XIX.
- 2) 3 formes pyramidales pures en apparence : observations III - VII - XIII.
- 3) 6 formes pseudo-polynévritiques : observations IX - X - XI - XII - XVII - XVIII.
- 4) 1 forme bulbaire : VIII.

Sur ces 19 cas :

A - 7 cas présentaient des antécédents traumatiques : il s'agit des observations III - IV - V - VIII - XV - XVI et XVIII.

B - Le motif de consultation fut :

a) cinq fois des difficultés isolées à la marche (diminution de la force musculaire, steppage ou impression de raideur dans les membres inférieurs); il s'agit des observations II - V - VII - IX - XVIII.

b) huit fois des difficultés à la marche mais chez des sujets suivis pour une affection ostéo-articulaire ou ayant des signes ostéo-articulaires associés : une fois, une pelvi-spondylite rhumatismale (observation III); cinq fois pour des lombalgies (observations IV - XI - XIII - XVI - XVII); une fois une coxopathie gauche (observation XIV); une fois en cours de traitement pour une ostéoporose (observation XIX).

c) trois fois pour des difficultés à la marche mais associées à des crampes (observations X - XII - XV).

d) une fois pour une diminution de la force musculaire du bras droit chez une personne atteinte d'une péri-arthrite scapulo-humérale droite en rapport avec une omarthrose (observation I).

e) une fois pour un tableau de rupture de la coiffe des rotateurs (observation VI).

f) une fois pour des crampes suivies de troubles de la déglutition (observation VIII).

C - Les éléments rhumatologiques pouvant faire errer le diagnostic, si on élimine les difficultés à la marche qui doivent entraîner un examen neurologique systématique, furent :

a) deux fois une symptomatologie de péri-arthrite de l'épaule : observations I et VI.

b) cinq fois des lombalgies : observations IV - XI - XIII - XVI - VII.

c) une fois une coxite bilatérale : observation XIV.

d) une fois une pelvi-spondylite rhumatismale en cours de traitement (observation III).

e) une fois une ostéoporose (observation XIX).

Obs. n° 1

Mme POU... Octavie, âgée de 65 ans est vue en 1965.

En mai 1963, sans cause apparente, est survenue une scapulalgie droite, n'irradiant pas dans le membre supérieur, mais entraînant une impotence de l'épaule. En particulier il existe de grandes difficultés dans l'abduction et dans l'antépulsion du bras droit.

Deux injections locales d'hydrocortisone ont entraîné une diminution de la douleur, mais aucune récupération des mouvements actifs du bras.

La rééducation est restée sans effet.

En juin 1964 apparaissent de nouveaux symptômes : progressivement une diminution de la force musculaire du membre supérieur droit, avec difficulté à la préhension des objets, à la flexion de l'avant-bras droit; enfin l'antépulsion du bras droit est impossible.

En octobre 1964 commence à s'affirmer une gêne dans les doigts de la main gauche; puis une diminution de la force musculaire du bras gauche apparaît, sans troubles sensitifs subjectifs dans les membres inférieurs.

A l'examen on trouvait :

- une force musculaire normale dans les membres inférieurs;
- une diminution de la force musculaire du membre supérieur droit;
- une épaule droite bloquée et douloureuse;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres;
- un Babinski bilatéralisé;
- pas de troubles sensitifs;
- une amyotrophie discrète des éminences thénar et hypothénar droites;
- pas d'astéréognosie.

Les radiographies montrent une omarthrose droite, un aspect de type algonéurodystrophique de l'épaule droite, plus une cervicarthrose.

La ponction lombaire est normale, le lipiodol est normal, de même que l'électro-encéphalogramme. Le B.W. est négatif.

L'électromyogramme montre une fibrillation électrique au niveau du premier inter-osseux dorsal droit, à l'éminence thénar droite, aux radiaux droits et même au premier inter-osseux dorsal gauche.

Au total : processus neurogène périphérique, sévère, bilatéral, évolutif, paraissant bien correspondre à une forme classique de sclérose latérale amyotrophique.

La malade est décédée au début de l'été 1966 après une extension au bras gauche et aux membres inférieurs.

Obs. n° 2

Mr PRE... Louis, âgé de 63 ans est vu en 1962.

En 1960 il a constaté un dérobement du membre inférieur gauche, puis l'apparition progressive d'une gêne à la marche, déterminée par une contracture diffuse.

A l'examen, on notait :

- une hypertonie musculaire diffuse des membres inférieurs;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffusés, avec clonus de la rotule et du pied;
- un signe d'Hoffmann bilatéral;
- une amyotrophie des éminences thénar;
- pas de troubles de la sensibilité;
- une fasciculation du quadriceps gauche et de l'hémilangue gauche;
- il existait, de plus, un rire et des pleurs spasmodiques typiques, une vivacité du réflexe massétérin.

L'examen rhumatologique est normal. Les radiographies montrent une charnière cervico-occipitale normale.

Le B.W. est négatif.

Tout est donc en faveur d'une sclérose latérale amyotrophique de forme classique.

Obs. n° 3

Mr LAN... François, âgé de 67 ans vient consulter en 1964.

Ce malade est atteint d'une spondylarthrite ankylosante ancienne avec ankylose complète du rachis. En 1962 il a fait une chute d'une quinzaine de marches.

En octobre 1962 apparurent de petits troubles de la déglutition, qui devaient se préciser en juin 1963 avec parfois fausse route.

En août 1963 survient une difficulté à la marche, le malade a fait trois chutes sans aucune raison.

A l'examen, on notait :

- une démarche spastique, une force segmentaire normale;
- une hypertonie modérée des membres inférieurs;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs diffusés aux quatre membres;
- un signe de Babinski bilatéral;
- un clonus des deux pieds;
- pas de troubles sensitifs;
- pas d'amyotrophie aux membres supérieurs;
- pas de fasciculation.

Devant ce syndrome pyramidal bilatéral d'origine médullaire, on élimine une compression; la ponction lombaire, le lipiodol sont normaux.

La rapidité de l'évolution ++ et l'absence de troubles sensitifs font craindre une sclérose latérale amyotrophique.

L'électromyogramme montre une atteinte neurogène périphérique principalement au niveau du jambier antérieur gauche.

A noter un B.W. négatif, un électro-encéphalogramme normal.

En conclusion, il s'agit d'une forme pyramidale pure, habituellement forme paraplégique.

Obs. n° 4

Mr VID... Georges, âgé de 61 ans, vient consulter pour

- rachialgies de type mécanique datant de trois ans, avec diminution de la force musculaire, en particulier pour monter les escaliers, et
- claudication neurologique au bout de 200 mètres de marche.

A noter, deux ans avant la consultation, une chute accidentelle au cours de laquelle le malade s'est aperçu qu'il n'avait pas la force de se relever.

Antécédents : éthylisme.

A l'examen, on trouvait :

- des douleurs cervicales et lombaires à la mobilisation;
- surtout, une diminution de la force musculaire à la racine des membres;
- la marche est possible à une allure normale pendant 200 mètres, puis le malade s'arrête une minute par manque de force, sans crampes, et reprend ensuite la marche; il y a impossibilité de monter les escaliers, mais la descente est possible;
- aux membres supérieurs : difficultés à soulever et à porter les paquets un peu lourds;
- une force musculaire diminuée au niveau des muscles proximaux des membres : muscles des épaules sterno-cléidomastoïdiens, quadriceps et psoas;
- des réflexes ostéo-tendineux normaux, un signe de Babinski gauche;
- des fibrillations musculaires aux membres supérieurs et inférieurs;
- une sensibilité normale;
- une amyotrophie à prédominance rhizomélique et au niveau de l'éminence thénar;

Electromyogramme : il révèle un syndrome neurogène périphérique évolutif, diffus aux membres inférieurs et aux deux mains, grossièrement symétrique. Au total, tout est en faveur d'une sclérose latérale amyotrophique de forme classique.

Le malade est décédé 2 ans après la consultation dans un état cachectique avec quadriplégie.

Obs. n° 5

Mme LUD... Marie-Louise, âgée de 69 ans, vue en 1961, présente depuis deux ans un amaigrissement progressif avec amyotrophie des deux membres inférieurs droit et gauche.

En mai 1960 il existe une amyotrophie des deux mains plus une dysarthrie. Dans les antécédents, on retrouve : un strabisme depuis dix ans et en août 1959, une fracture cervico-trochantérienne droite.

A l'examen, on notait :

- une malade cachectique, présentant un steppage bilatéral à la marche;

- une amyotrophie très importante de tous les muscles :
 - loge antéro-externe des deux jambes;
 - loge postérieure des deux cuisses et de la jambe gauche;
 - loge thénar et hypothénar des deux membres supérieurs;
- une paralysie des inter-osseux;
- des fasciculations provoquées au niveau de l'épaule, de la cuisse de la jambe;
- des réflexes ostéo-tendineux rotuliens vifs, achilléens abolis à droite, conservés à gauche;
- une sensibilité normale;
- une paralysie du XII;
- des fibrillations linguales.

Au total, il s'agit d'une femme de 69 ans, présentant une amyotrophie généralisée avec fasciculations, syndrome pyramidal, paralysie labio-glosse sans troubles de la sensibilité. Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique de forme classique peut être retenu.

Obs. n° 6

Mr MEN..., est âgé de 45 ans.

En avril 1966, il fait une chute de ski qui entraîne un syndrome douloureux scapulaire droit. Il est alors traité par des infiltrations d'hydrocortisone qui entraînent une diminution des douleurs.

Toutefois, il persiste une diminution de la force musculaire du bras droit entraînant des difficultés pour les mouvements usuels. Il faut insister sur le fait que sa femme avait remarqué depuis 2 ans des fasciculations siégeant à l'épaule droite.

A l'examen :

- le tableau est peu différent de celui d'une rupture de la coiffe des rotateurs. En effet, il existe une impossibilité active main-nuque tandis que passivement le mouvement est possible;
- il existe de plus un épuisement rapide aux mouvements d'élévation antérieure du bras droit;
- il n'existe pas d'amyotrophie cliniquement décelable;

- on retrouve des fasciculations provoquées par la moindre chiquenaude et localisées au niveau des muscles de l'épaule;
- les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux quatre membres;
- le réflexe cutané plantaire est indifférent;
- enfin il n'existe pas de troubles sensitifs.

L'électromyogramme montre des signes d'atteinte neurogène périphérique. Au total, il s'agit d'une sclérose latérale amyotrophique que l'on peut classer dans les formes classiques en dépit de son début atypique.

Le malade est suivi régulièrement et le dernier examen montrait une aggravation de la symptomatologie neurologique.

Obs. n° 7

Mme TUR... Eugénie, âgée de 56 ans, est vue en 1959.

Le début des troubles remonte à 1957, sous forme de gêne à la marche, de diminution de la force musculaire de la jambe gauche.

En 1958 l'impression de fatigue à la marche augmente; au bout de cinq minutes de marche, la malade est obligée de ralentir beaucoup et de s'appuyer pour continuer à marcher. Elle éprouve une impression de cuisson à la face externe de la cuisse gauche, de la jambe gauche jusqu'à la cheville, d'horaire mixte diurne et nocturne. Fin 1958, il existe une impression de lourdeur et de raideur des membres inférieurs.

A l'examen, on trouvait :

- une diminution globale de la force musculaire du membre inférieur gauche, principalement sur les extenseurs du pied, avec hypertonie discrète;
- au membre inférieur droit, la force musculaire est normale;
- les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, diffusés, polycynétiques avec signe de Babinski bilatéral;
- la forme musculaire est normale aux membres supérieurs, mais les réflexes y sont vifs;
- pas de troubles de la sensibilité;
- pas d'amyotrophie.

Le reste de l'examen neurologique est normal, de même que l'examen ORL et que la ponction lombaire.

Une radiographie du rachis cervical montre une arthrose modérée.

Un tubage gastrique est normal.

L'électromyogramme montre des signes d'atteinte neurogène périphérique avec dénervation plus importante à un deuxième électromyogramme.

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique est alors fortement évoqué.

Mais un nouvel examen clinique fait en janvier 1963 ne montre pas d'aggravation de la symptomatologie neurologique. On conclut alors au diagnostic de médullopathie dégénérative stabilisée, à moins qu'il ne s'agisse d'une forme très lente de sclérose latérale amyotrophique. En fait, il s'agissait bien d'une sclérose latérale amyotrophique, la malade devant décéder en 1964 après survenue d'un épisode d'évolution bulbaire.

Au total, on peut conclure à une forme pyramidale de sclérose latérale amyotrophique, habituellement forme paraplégique.

Obs. n° 8

Mr BEZ... Lucien, âgé de 57 ans, souffre depuis trois ans de crampes musculaires douloureuses, survenant de façon imprévisible aussi bien après l'effort qu'au repos, et siégeant :

à l'hémithorax droit, puis au membre supérieur droit, à la nuque, avec une fréquence de l'ordre de 5 à 6 crampes par jour, avec des périodes d'accalmie de quelques jours, de siège variable.

A noter, en outre, la survenue de fasciculations dans les mêmes territoires que les crampes. Un an avant l'hospitalisation sont apparues des modifications de la voix avec enrouement, puis des troubles de la déglutition, le malade avale de travers et parfois il y a passage du liquide par le nez.

Dans les antécédents, on apprend que le malade avait pratiqué du catch pendant six ans.

Au cours de l'hospitalisation, le malade se plaint de crampes et de fasciculations entraînant de petits mouvements des doigts.

A l'examen, on constatait :

- des fasciculations des épaules, de l'avant-bras droit et de la paroi abdominale;
- une sensibilité normale;
- une force musculaire normale;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs;
- des réflexes cutanés plantaires indifférents;
- au niveau des paires crâniennes : amyotrophie linguale avec fasciculations et parésie du voile;
- la ponction lombaire est normale.

Des radiographies du rachis cervical montrent la présence de cervicarthrose.

Diagnostic différentiel : on peut discuter d'une chorée fibrillaire de Morvan, du fait de la lenteur de l'évolution. Mais il semble bien s'agir d'une sclérose latérale amyotrophique, ayant connu une évolution lente marquée d'abord de crampes, ensuite des éléments d'une sclérose latérale amyotrophique de forme bulbaire.

Le malade est décédé 1 an après l'apparition des signes bulbaires.

Obs. n° 9

Mme ROC... Charlotte, âgée de 69 ans est vue en août 1961.

La maladie a débuté par une fatigue anormale à la marche en octobre 1960, intéressant la jambe, avec difficultés pour monter les escaliers, enfin depuis quelques mois il existait des tressaillements musculaires. Dans les antécédents on relevait des lombalgies de type mécanique et une sciatique gauche.

A l'examen, on notait :

- un steppage à la marche;
- une diminution de la force musculaire du membre inférieur droit, globale, mais intéressant surtout la loge externe de la jambe;
- des réflexes ostéo-tendineux faibles aux membres inférieurs, vifs aux membres supérieurs;
- des réflexes cutanés plantaires indifférents;
- une absence de troubles sensitifs;
- des fibrillations.

La ponction lombaire est normale, de même que les résultats du tubage gastrique.

Examen électrique : processus neurogène d'origine périphérique avec réaction de ralentissement partiel bilatéral.

En conclusion, on se trouve devant une sclérose latérale amyotrophique de forme pseudo-polynévritique.

La malade est décédée début septembre 1963 après extension des signes neurologiques.

Obs. n° 10

Mme LEW... Sophie, âgée de 81 ans, est vue en 1965.

Depuis un an il existe un déficit moteur des membres inférieurs sous forme de dérochement des jambes : une sensation dysesthésique et des crampes des membres inférieurs, avec parfois maladresse des mains (la malade laisse échapper des objets); à noter des crampes du médus.

A l'examen, on trouvait :

- un steppage à gauche à la marche;
- une diminution de la force musculaire des muscles antéro-externes de la jambe gauche et du psoas;
- une amyotrophie des éminences thénar et hypothénar;
- des réflexes ostéo-tendineux modifiés : les achilléens sont abolis, les rotuliens faibles, réflexes ostéo-tendineux présents aux membres supérieurs.
- un Babinski droit;
- une sensibilité normale;
- une absence de fasciculation;
- des paires crâniennes normales;

La ponction lombaire est normale, le B.W. est négatif.

Electromyogramme : atteinte neurogène périphérique partielle des membres inférieurs et du membre supérieur gauche. On conclut à une sclérose latérale amyotrophique de forme pseudo-polynévritique en cours de généralisation.

L'évolution a confirmé le diagnostic.

La malade est décédée 6 mois après son hospitalisation.

Obs. n° 11

Mr MET... Serge, âgé de 63 ans, est vu en 1963.

Il existe depuis dix ans une lombalgie de type mécanique; en novembre 1962, sans effort déclenchant, survient un lumbago aigu; ensuite apparaît une altération importante, progressive, de l'état général avec amaigrissement de 20 kg et de plus une sensation de faiblesse musculaire réduit le périmètre de marche.

A l'examen, on observait :

- une importante cyphose dorso-lombaire sans raideur;
- un steppage surtout à droite;
- un déficit musculaire des racines des membres inférieurs;
- une amyotrophie thénarienne et hypothénarienne;
- des fasciculations à la face antérieure des cuisses et à la région delto-pectorale;
- réflexes ostéo-tendineux présents aux membres supérieurs;
- des réflexes ostéo-tendineux rotuliens vifs, achilléens diminués des deux côtés; des réflexes cutanés plantaires en flexion;
- une sensibilité normale;
- des paires crâniennes normales.

Les radiographies montrent des discarthroses lombaires étagées, en outre des hernies intra-spongieuses, une opacité médiastinale gauche, probablement en rapport avec une anomalie aortique.

Evolution : mort subite dans un tableau de collapsus irréversible.

La vérification permet de constater que l'image correspondait bien à une dilatation non ectasique de l'aorte thoracique descendante, mais sans dissection aortique.

Le diagnostic a été : forme pseudo-polynévritique d'une sclérose latérale amyotrophique.

Obs. n° 12

Mme HOH... Gabrielle, âgée de 60 ans est vue en 1965.

En septembre 1961, sont apparues des crampes à la face postérieure de la cuisse droite, au niveau de la jambe droite et du gros orteil droit, sans notion de facteur déclenchant, ni de douleur véritable.

En janvier 1962 débute une démarche avec steppage, difficulté pour monter les escaliers; par la suite, les crampes disparaissent, mais l'élément déficitaire s'accroît considérablement, entraînant une invalidité notable. Les radiographies lombaires faites alors sont normales.

A l'examen, en 1965; on notait :

- des troubles sympathiques du membre inférieur droit;
- une amyotrophie de la cuisse droite et des loges thénariennes;
- un steppage à la marche;
- une diminution de la force musculaire des péroniers latéraux, du jambier antérieur droit, plus discrète à gauche, un déficit du psoas droit;
- une force musculaire normale aux membres supérieurs;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffus, polycinétiques, sauf les achilléens qui sont abolis;
- des réflexes cutanés plantaires indifférents;
- la présence de fasciculations;
- ni troubles sensitifs, ni altérations du liquide céphalo-rachidien à la ponction lombaire.

L'électrodiagnostic montre une augmentation du processus de dénervation surtout à droite par rapport à un électrodiagnostic antérieur. De plus, on constate l'atteinte des muscles thénariens.

Au total, on se trouve devant une forme pseudo-polynévritique de sclérose latérale amyotrophique en cours de généralisation.

L'évolution confirme le diagnostic. La malade est actuellement grabataire avec une atteinte des deux membres inférieurs. Elle commence à signaler une diminution de force au niveau des mains.

Obs. n° 13

Mr SIF..., est vu en juillet 1959 pour apparition d'un steppage du membre inférieur droit; il existe également des lombalgies sans irradiation sciatique, sans brûlure en ceinture, augmentées par l'effort, d'apparition progressive.

A l'examen, on retrouvait :

- une diminution nette de la force du membre inférieur droit, que le malade déplace en s'aidant de ses mains; une hypertonie au niveau des muscles proximaux des membres inférieurs;
- des fibrillations au niveau du mollet droit;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs diffusés, polycynétiques aux quatre membres, mais asymétriques aux membres inférieurs, plus vifs à droite;
- un clonus de la rotule droite;
- un signe de Babinski bilatéral;
- un signe de Rossolimo droit;
- aux membres supérieurs, une force musculaire normale, une sensibilité normale;
- des paires crâniennes normales, de même que la ponction lombaire; le BW est négatif.

Les radiographies montrent une lombarthrose plus une dorsarthrose.

L'électrodiagnostic montre une hyper-excitabilité à l'excitation continue sur tous les territoires.

Diagnostic : sclérose latérale amyotrophique, forme pyramidale habituellement forme paraplégique.

Obs. n° 14

Mer HEN... Louis, âgé de 62 ans, est vu en 1966.

Il y a dix huit mois, et sans notion de traumatisme, sont apparues des douleurs de la hanche gauche, de type mécanique, atteignant leur maximum en fin de journée; puis, quelques mois après, un dérobage de la jambe gauche, sans chute; il existe enfin une claudication intermittente de type neurologique.

Début avril 1966, le malade a fait une chute sans autre raison qu'une faiblesse musculaire; il n'a jamais eu de crampes.

A l'examen, on trouve :

sur le plan rhumatologique : une hanche droite limitée avec une abduction à 30°, une rotation interne à 10°, une rotation externe à 20° et une flexion à 100°. La mobilité de la hanche gauche est également diminuée dans les mêmes proportions.

sur le plan neurologique : une démarche très spastique, avec hypertonie bilatérale des deux membres inférieurs, prédominant sur les extenseurs, une amyotrophie des deux cuisses, avec fasciculations.

Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, diffusés, polycynétiques avec clonus de la rotule et du pied des deux côtés.

Babinski bilatéral, signe d'Hoffmann droit.

La sensibilité est normale.

On trouve encore une amyotrophie des éminences thénar.

Les réflexes du voile sont présents, mais il existe une fasciculation de la langue, celle-ci n'étant cependant pas amyotrophiée.

Ponction lombaire : albumine 0,45 g par litre avec 0,5 éléments par mm³.

Une radiographie du rachis cervical montre des images d'arthrose.

Il existe en plus une impression basilaire discrète, mais le lipiodol passe bien au niveau de la charnière occipitale.

Cette impression basilaire est insuffisante pour expliquer une compression.

Le lipiodol montre un rétrécissement en C3-C4 mais sans arrêt complet.

L'électro-encéphalogramme est normal; un BW est négatif.

L'électromyogramme montre des signes d'atteinte neurogène périphérique.

A noter que le problème de la coxopathie bilatérale n'est pas résolu; les radiographies des hanches montrent des images de coxite. Cette coxite bilatérale n'a pas fait sa preuve. La réaction de Waaler-Rose et celle du latex sont négatives. La vitesse de sédimentation reste modérément accélérée, à 14-28.

Au total, nous sommes vraisemblablement devant une forme classique de sclérose latérale amyotrophique.

Obs. n° 15

Mr BAU... Roger, âgé de 52 ans, est vu en juin 1961.

En février 1958 il a fait une chute en arrière sur la nuque, à la suite de quoi est apparue une symptomatologie fonctionnelle post-traumatique. Le neurologue alors consulté a conclu à l'inorganicité des troubles. En mars 1961, le malade traîne la jambe gauche pour marcher et doit s'aider d'une canne; de plus, il se plaint de crampes dans les membres inférieurs.

A l'examen, on trouvait :

- une diminution de la force musculaire au membre inférieur gauche, touchant les raccourcisseurs; la force musculaire est normale aux membres supérieurs;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffusés, polycynétiques aux quatre membres, avec clonus inépuisable de la rotule et du pied;
- un Babinski bilatéral;
- des fibrillations musculaires du deltoïde, de la face antérieure des cuisses, de la langue;
- une sensibilité normale;
- pas d'amyotrophie;
- des paires crâniennes normales, de même que le L.C.R.

Les radiographies du rachis sont normales. Il n'a pas été fait d'électro-diagnostic.

On peut conclure à une forme classique à prédominance polynévritique de sclérose latérale amyotrophique.

La malade est décédée assez rapidement après son passage à l'Hôpital Lariboisière.

Obs. n° 16

Mr SEB... René, âgé de 52 ans, présente des antécédents de lombalgies post-traumatiques entre 1958 et 1960.

Depuis 1960 le malade éprouve une sensation de lourdeur du membre inférieur droit avec enraidissement qui persiste.

A l'examen on constate une démarche spastique avec escamotage de l'appui du membre inférieur droit.

Aux membres inférieurs on trouvait :

- une diminution de la force musculaire à droite;
- une amyotrophie de la cuisse droite et du mollet;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs avec clonus à droite et Babinski droit;
- des réflexes ostéo-tendineux vifs à gauche.

Aux membres supérieurs on trouvait :

- une diminution de la force musculaire à droite, avec amyotrophie de l'éminence thénar droite;
- pas de troubles sensitifs;
- pas de signes cérébelleux;
- pas d'atteinte des nerfs crâniens;
- une ponction lombaire normale.

Les radiographies du rachis montrent une cervicarthrose et une lombarthrose. Le bilan O.R.L. est normal.

Tout est en faveur du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique : forme classique à prédominance paraplégique.

Obs. n° 17

Mr DEL... André, âgé de 65 ans. Magasinier.

En mars 1965, apparition de chutes dans la rue car son pied droit accroche le trottoir. Il faut noter dans les antécédents que le malade était traité pour des lombalgies, par des manipulations vertébrales; lorsqu'il vint consulter, il ne se plaignait d'aucune douleur. Toutefois l'hospitalisation est décidée du fait de la présence de signes cliniques neurologiques.

En effet, on notait à l'examen :

- un steppage du membre inférieur droit;
- une diminution de la force musculaire prédominant sur la loge antéro-externe de la jambe droite;
- les réflexes ostéo-tendineux : les rotuliens sont présents mais asymétriques (rotulien gauche plus vif). Les achilléens sont abolis.

- il existe un signe de Babinski gauche.

Aux membres supérieurs, la force musculaire est normale et les réflexes ostéo-tendineux sont présents;

A noter qu'il n'existe ni trouble de la sensibilité, ni trouble de la coordination, ni nystagmus, ni trouble végétatif.

Les paires crâniennes sont normales, par contre on retrouve des fasciculations provoquées généralisées.

L'examen ORL est normal.

La ponction lombaire n'a pas révélé de blocage. Le liquide céphalo-rachidien a montré 0,5 éléments par mm³ et 0,45 g d'albumine par litre.

La glycémie est à 1,10 g par litre.

le BW est négatif.

Un électrodiagnostic fait en mai 1965 a montré les signes électriques d'atteinte neurogène périphérique au niveau du sciatique poplité externe droit, du S.P.I.G.

Le malade est revu un an après, la marche est alors beaucoup plus difficile, il se plaint en plus de crampes dans les avant-bras.

Il y a dans l'ensemble une aggravation des signes neurologiques en particulier sur l'atteinte de la force musculaire.

Un électromyogramme fait en mai 1966 a confirmé l'atteinte neurogène périphérique. Les modifications des réponses musculaires qui en dépendent ont une topographie rigoureusement limitée aux membres inférieurs.

Au total, il s'agit une forme pseudo-polynévritique de la sclérose latérale amyotrophique en cours de généralisation.

Obs. n° 18

Mme ZIM... Marie, âgée de 66 ans, tenant commerce d'alimentation, est hospitalisée en février 1964.

Le début de ses troubles remonte en janvier 63 : elle fait alors une chute en avant avec traumatisme au niveau du thorax entraînant d'ailleurs des fractures de côtes. Toutefois à la suite de ce traumatisme, les douleurs thoraciques disparaissent rapidement. En avril 1963, apparition progressive d'une faiblesse des membres inférieurs prédominant à gauche.

Cette faiblesse se manifeste par un brusque et irrésistible dérobement des jambes entraînant la chute et cela qu'elle marche ou qu'elle reste simplement debout sur place. A noter le caractère transitoire bref de la faiblesse : une fois relevée la malade marche et continue à vaquer à ses occupations comme si rien ne s'était passé. Il n'y a pas d'amnésie post-critique. La fréquence des chutes est de 3 par mois environ. Il faut insister sur le caractère isolé de cette diminution de force musculaire en particulier sans douleur associée ni vertige, ni paresthésie, ni déficit moteur des membres supérieurs.

En mai 1963, c'est-à-dire un mois après le début, s'ajoute un steppage à la marche d'apparition rapide sans aucune douleur lombaire.

Les radiographies faites alors montrèrent une importante arthrose vertébrale étagée surtout en L5-S1.

Dans les antécédents, on retrouvait une sciatique droite de topographie S1 sans lombalgies contemporaines, survenue en 1948 et ayant cédé en 15 jours par le repos et les antalgiques banaux.

A l'examen :

- il existait une diminution de la force musculaire de la loge antéro-externe de la jambe gauche et des deux loges postérieures de jambes ainsi que des deux quadriceps;
- les réflexes ostéo-tendineux : le rotulien gauche est diminué; les achilléens sont faibles surtout le gauche, par contre les réflexes ostéo-tendineux sont présents aux membres supérieurs.
- les réflexes cutanés plantaires sont indifférents;
- il n'y a pas de trouble de la sensibilité, il n'y a pas de trouble cérébelleux;
- paires crâniennes : atteinte du 12, avec légère asymétrie de la langue, déviation et fibrillations.

L'examen ostéo-articulaire est normal.

L'examen du liquide céphalo-rachidien : pas de blocage, albumine 0,45 g par litre, 0,5 éléments par mm³.

Glycémie 0,90 par litre.

BW négatif.

Fond d'oeil normal.

Electrodiagnostic : lenteur galvanique très franche des muscles des jambes ainsi que du 1er inter-osseux dorsal gauche.

Electromyogramme : dénervation importante et évolutive des muscles des membres inférieurs et de la langue. Le processus semble atteindre également la main gauche.

Au total, il s'agit d'une forme pseudo-polynévritique de sclérose latérale amyotrophique en cours de généralisation.

L'évolution a confirmé le diagnostic.

La malade est décédée en janvier 66.

Obs. n° 19

Mme DUC..., âgée de 68 ans, retraitée, entre dans le Service en août 1962 pour bilan, ostéoporose suivie à la consultation et ne réagissant pas au traitement.

Le début de ses troubles remonte à février 1962. A ce moment là elle se plaignait de lombalgies avec des irradiations vers les deux régions inguinales ainsi qu'à la face antéro-externe des deux cuisses. De plus, on retrouvait la notion de crampes nocturnes à la face postérieure de la jambe droite et une sensation de faiblesse et de raideur des membres inférieurs d'apparition récente.

Dans les antécédents, on notait :

- un lumbago à l'âge de 35 ans et à 50 ans;
- deux grossesses normales;
- une ménopause survenue à l'âge de 52 ans.

A l'examen, il existait :

- une raideur très discrète du rachis, mais la mobilisation était indolore;
- la sensibilité était normale;
- on notait toutefois une diminution de la force musculaire de la loge antéro-externe de la jambe droite ainsi qu'une amyotrophie quadricipitale droite.

Les radiographies montraient une discarthrose L5-S1 avec une hyper-clarté du rachis lombaire.

Le bilan phospho-calcique permet de conclure à une ostéoporose.

Un traitement anti-ostéoporotique fut alors conseillé.

La malade part en maison de repos mais est réhospitalisée le 21 janvier 1963, c'est-à-dire après deux mois de traitement anti-ostéoporotique.

En effet elle souffre toujours et se plaint surtout d'une difficulté à la marche avec steppage.

A l'examen :

- sur le plan ostéo-articulaire on note une hyperlordose lombaire associée à une cyphose dorsale. Le rachis est souple, non douloureux à la mobilisation. Les articulations sont normales.
 - sur le plan neurologique, on note une diminution nette de la force musculaire de la loge antéro-externe de la jambe droite mais aussi de la loge postérieure, du quadriceps et des fessiers droits, à gauche on retrouve une diminution discrète de la force musculaire des extenseurs des orteils. Il existe une amyotrophie du quadriceps droit, des muscles de la jambe droite mais aussi de la loge thénarienne et hypothénarienne des deux mains. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux membres supérieurs, conservés aux membres inférieurs.
- Il existe un signe de Babinski bilatéral. La sensibilité est normale.
- Il existe des fasciculations de la langue.

A noter qu'un nouvel interrogatoire a fait découvrir des troubles de la déglutition apparus récemment.

L'électromyogramme a montré une atteinte neurogène périphérique portant sur le premier inter-osseux et l'éminence thénarienne droite ainsi que sur la loge antéro-externe des deux jambes.

Au total, il s'agit d'une forme classique d'une sclérose latérale amyotrophique de diagnostic difficile du fait de la présence d'une ostéoporose confirmée.

L'évolution a confirmé le diagnostic.

LA FORME CLASSIQUE DE LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

C'est en 1874 que CHARCOT, dans ses leçons sur les maladies du système nerveux et plus précisément dans celle consacrée aux "amyotrophies" décrit le tableau anatomo-clinique et la symptomatologie de la maladie qui devait porter son nom.

Nous retrouvons la forme classique dans 9 de nos observations : il s'agit des observations I, II, IV, V, VI, XIV, XV, XVI, XIX. C'est à dire dans 48 % de nos cas, la fréquence étant un peu supérieure à celle admise par certains auteurs (de 44 à 47 %).

La forme commune associe une paralysie de type neurogène périphérique avec amyotrophie débutant le plus souvent aux membres supérieurs avec abondante fibrillation; un syndrome pyramidal donnant une hyper-réflexivité paradoxale en présence de l'amyotrophie; enfin des troubles bulbaires à type de paralysie labio-glosso-laryngée.

L'affection frappe surtout les adultes entre 55 et 70 ans, période d'âge à laquelle on trouve la grande majorité de début des symptômes, le sexe masculin prédominant (55 à 65 % des cas). Dans nos formes classiques, l'âge des malades au moment de la consultation dans le Service, s'échelonnait entre 45 et 69 ans avec fréquence maxima entre 60 et 65 ans. Il s'agissait de 3 femmes et de 6 hommes. Sur ces 9 formes classiques :

- 4 présentaient des antécédents traumatiques (observations IV, V, XV, XVI)

- le motif de consultation fut :

- a) deux fois des difficultés isolées à la marche (II, V)

- b) quatre fois des difficultés à la marche chez des sujets suivis pour une affection ostéo-articulaire ou ayant des signes ostéo-articulaires associés : deux fois pour des lombalgies, une fois pour une ostéoporose, une fois pour une coxite bilatérale.

c) une fois pour des difficultés à la marche mais associées à des crampes.

d) deux fois pour un tableau de péri-arthrite scapulo humérale droite.

Dans la forme classique, l'amyotrophie débute le plus souvent à l'extrémité distale en suivant une évolution ascendante : les premiers muscles atteints sont ceux des doigts, surtout du pouce au niveau du court abducteur. Puis l'atteinte gagne l'éminence thénar, le pouce entraîné en arrière par son long extenseur vient se placer sur le même plan que les autres doigts, ce qui réalise la main de singe. L'opposition du pouce est diminuée, voir impossible. L'amyotrophie s'étend alors aux inter-osseux, les espaces métacarpiens se creusent, la main se déforme en griffe, il existe une extension de la première phalange et une flexion des autres. En même temps, l'amyotrophie gagne l'avant-bras, les fléchisseurs étant atteints avant les extenseurs, au bras, le biceps étant touché avant le triceps, puis les muscles de la racine du membre sont atteints. Mais il n'est pas rare que l'amyotrophie débute à l'avant-bras, à la ceinture scapulaire et se propage de façon irrégulière et non en "tache d'huile". L'atrophie progressive, lentement évolutive aura toujours son degré maximum au niveau des muscles touchés en premier. Elle peut gagner les muscles du tronc, ceux des membres inférieurs, ceux de la nuque par contre sont généralement indemnes.

L'amyotrophie unilatérale d'abord, devient bilatérale ensuite plus ou moins symétrique. Si l'évolution est longue, on peut observer la fonte totale de la musculature des deux membres supérieurs et de leurs racines. Dans nos observations de forme classique, à la première consultation, on retrouvait :

- une amyotrophie distale du membre supérieur dans 4 observations (I, II, V, XIV).

- Une amyotrophie des membres supérieurs et inférieurs dans 2 observations (XVI, XIX).

- Une observation avec amyotrophie distale et rhizomélisque des membres supérieurs (IV).

- L'absence d'amyotrophie cliniquement évidente deux fois : dans une forme classique à prédominance paraplégique (XV) et dans l'observation VI.

Les fibrillations apparaissent précocément et affectent les muscles paraissant sains. Au niveau des muscles atrophiques et dans les territoires éloignés, l'apparition de fibrillations représente au début de l'évolution un signe majeur du diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique. Elles ont pour caractère essentiel d'être strictement fibrillaires, n'atteignant que des fibres isolées ne provoquant de déplacement qu'un niveau des doigts, arythmiques, indolores bien que perçues par le malade. Parfois ces fibrillations sont fréquentes et abondantes, parfois au contraire elles doivent être recherchées par un simple atouchement ou par la percussion directe des muscles. Elles ont été retrouvées dans 7 observations de forme classique. Elles furent mêmes précoces dans l'observation VI constatées par la femme du malade, 2 ans avant l'apparition des autres symptômes. Notons qu'elles peuvent être masquées par l'épaisseur du panicule adipeux chez la femme.

Le syndrome pyramidal accompagnant l'amyotrophie peut être longtemps discret. La symétrie est possible. L'hypertonie pyramidale reste souvent peu importante aux membres supérieurs, par contre elle peut être accentuée aux membres inférieurs, entraînant alors la démarche spasmodique des paraplégies spasmodiques avec un clonus du pied et de la rotule dans la plupart des cas.

Le réflexe cutané plantaire est variable.

Des signes pyramidaux sont retrouvés dans toutes nos observations de forme classique, le signe de Babinski se retrouvant 6 fois sur 9.

Le syndrome bulbaire constant commande le pronostic et l'évolution.

L'atteinte débute en même temps que la paralysie des membres supérieurs mais souvent aussi elle est secondaire aux paralysies des membres.

La paralysie labio-glosso-laryngée doit être systématiquement recherchée, son début silencieux et progressif précédant les troubles fonctionnels.

La langue est souvent la première et la plus précocément touchée, elle est atrophiée, le voile du palais, puis le larynx et le pharynx étant atteints ensuite; enfin les muscles masticateurs sont paralysés.

A noter la longue conservation du réflexe du voile ainsi que du réflexe pharyngé.

Cette paralysie labio-glosso-laryngée est responsable de signes fonctionnels :

a) troubles de la phonation qui sont habituellement les premiers en date : la parole devient de moins en moins articulée, elle est nasaunée parfois incompréhensible.

b) troubles de la mastication qui devient lente et difficile.

c) troubles de la déglutition : le malade avale de travers.

Les troubles bulbaires sont présents dès la première consultation dans 3 observations (II, V, XIV).

Le fait caractéristique de la maladie de CHARCOT est bien en présence des syndromes amyotrophiques, pyramidal et bulbaire, l'absence de troubles sensitifs objectifs et subjectifs en dehors de fréquentes crampes musculaires. Les crampes sont en effet observées surtout au début de l'évolution tendant à disparaître lorsque progresse l'amyotrophie. Il faut noter que nous n'avons observé ce signe que 2 fois au cours des formes classiques : dans l'observation XV, et encore il s'agissait d'une forme à prédominance paraplégique sans amyotrophie importante et aussi dans l'observation XIX.

La douleur vraie est exceptionnelle et rares sont les cas mentionnant une hypo-esthésie diffuse des membres supérieurs et inférieurs, véritable signe aberrant par diffusion du processus lésionnel hors des limites anatomiques systématiques généralement respectées.

Dans nos 9 observations de forme classique, les signes sensitifs subjectifs pourtant présents dans 5 cas, rentraient 4 fois dans le cadre d'une affection surajoutée :

- 2 fois des lombalgies en rapport avec une atteinte dégénérative (observations IV et XVI).

- Une fois des douleurs de hanche en rapport avec une coxite bilatérale (observation XIV).

- Une fois pour une ostéoporose (observation XIX).

- Enfin une fois il s'agissait d'une algo-neuro-dystrophie sans antécédent traumatique et dont la sclérose latérale amyotrophique pourrait être rendue responsable (observation I).

Pour terminer avec les formes classiques, nous ne saurions trop insister sur l'importance de l'électromyographie qui donnera des tracés d'atteinte neurogène périphérique particulièrement évocateurs principalement au niveau des muscles indemnes d'amyotrophie (observation VI).

Cette discordance entre l'absence d'amyotrophie et la présence d'un trajet neurogène périphérique est très en faveur du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. Cet examen fut positif dans 5 des 9 observations où il fut demandé.

Nous ne pouvons terminer ce chapitre des formes classiques sans montrer comment se présentaient les éléments du diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique rejetés au deuxième plan par les manifestations ostéo-articulaires :

a) dans l'observation I : une diminution de la force musculaire des muscles de la racine de l'épaule associée à une difficulté à la préhension des objets ainsi qu'à une difficulté à la flexion de l'avant-bras, signe qui devait faire réfléchir même si on avait envisagé un diagnostic de péri-arthrite scapulo humérale ou d'omarthrose.

b) dans l'observation IV : une claudication neurologique que des lombalgies post-traumatiques antérieures ne pouvaient expliquer.

c) dans l'observation VI, le diagnostic reste très trompeur devant un tableau de rupture de la coiffe des rotateurs, mais il existe en l'absence d'amyotrophie évidente des fibrillations et une hyper-réflexivité tendineuse.

d) dans l'observation XIV : un dérobement du membre inférieur gauche plus une claudication neurologique intermittente qu'une coxopathie bilatérale ne pouvait non plus expliquer.

e) dans l'observation XVI : une diminution de la force musculaire plus un enraidissement du membre inférieur droit que des lombalgies post-traumatiques pouvaient difficilement expliquer.

f) dans l'observation XIX : une sensation de raideur et de faiblesse des membres inférieurs d'apparition récente avec des crampes nocturnes de la jambe droite qu'une ostéoporose même confirmée par le bilan phosphocalcique ne pouvait expliquer.

g) Les 3 autres observations ne présentaient qu'une difficulté à la marche.

En résumé : nous voyons que 6 fois sur 9 le diagnostic d'affection neurologique devait être évoqué même en présence de signes ostéo-articulaires associés, les 3 autres cas (observations II, V, XV) étant d'emblée évocateurs d'une affection neurologique du fait d'une diminution de la force musculaire à la marche.

LES SCLEROSES LATÉRALES AMYOTROPHIQUES

FORME PSEUDO-POLYNEVRITIQUES

Nous la retrouvons dans 6 de nos observations : il s'agit des observations IX, X, XI, XII, XVII, XVIII. Au total dans 31 % de nos cas, c'est à dire à une fréquence nettement supérieure à celle généralement admise par la plupart des auteurs (de 5 à 17 % des cas).

Il faut tout de suite insister sur le stade évolutif où on la considère ce qui modifie sérieusement les classifications.

Sur ces 6 formes pseudo-polynévritiques :

a) Un cas présentait des antécédents traumatiques (observation XVIII).

b) le motif de consultation fut :

- . deux fois des difficultés isolées à la marche (observations IX et XVIII).
- . deux fois des difficultés à la marche chez des sujets suivis pour une affection ostéo-articulaire ou ayant des signes ostéo-articulaires associés (observations XI et XVII).
- . deux fois pour des difficultés à la marche mais associées à des crampes (observations X et XII).

C'est dans sa thèse faite en 1918 que PATRIKIOS a mis l'accent sur un aspect particulier de la sclérose latérale amyotrophique : la forme dite pseudo-polynévritique, désignation fondée sur le fait d'une abolition des réflexes du membre inférieur, au moins des achilléens, caractéristique à l'encontre des notions précédemment établies et qui sont le trait dominant de la maladie, à savoir la persistance en plein territoire amyotrophique d'une réflectivité ostéo-tendineuse.

LES SCLEROSES LATÉRALES AMYOTROPHIQUES

FORME PSEUDO-POLYNEVRITIQUES

Nous la retrouvons dans 6 de nos observations : il s'agit des observations IX, X, XI, XII, XVII, XVIII. Au total dans 31 % de nos cas, c'est à dire à une fréquence nettement supérieure à celle généralement admise par la plupart des auteurs (de 5 à 17 % des cas).

Il faut tout de suite insister sur le stade évolutif où on la considère ce qui modifie sérieusement les classifications.

Sur ces 6 formes pseudo-polynévritiques :

a) Un cas présentait des antécédents traumatiques (observation XVIII).

b) le motif de consultation fut :

- . deux fois des difficultés isolées à la marche (observations IX et XVIII).
- . deux fois des difficultés à la marche chez des sujets suivis pour une affection ostéo-articulaire ou ayant des signes ostéo-articulaires associés (observations XI et XVII).
- . deux fois pour des difficultés à la marche mais associées à des crampes (observations X et XII).

C'est dans sa thèse faite en 1918 que PATRIKIOS a mis l'accent sur un aspect particulier de la sclérose latérale amyotrophique : la forme dite pseudo-polynévritique, désignation fondée sur le fait d'une abolition des réflexes du membre inférieur, au moins des achilléens, caractéristique à l'encontre des notions précédemment établies et qui sont le trait dominant de la maladie, à savoir la persistance en plein territoire amyotrophique d'une réflectivité ostéo-tendineuse.

Dans cette variété de sclérose latérale amyotrophique, l'aspect est différent. Le début peut s'annoncer par des phénomènes subjectifs à type d'engourdissements que nous retrouvons dans une de nos observations (observation X), puis le malade s'aperçoit un jour qu'il ne peut plus relever la pointe de l'un de ses pieds, ni étendre ses orteils. Cette faiblesse fait des progrès et finalement le malade marche en steppant. Le début est d'ordinaire unilatéral. Les premiers muscles atteints sont les extenseurs des orteils, le jambier antérieur et les péroniers latéraux. Dans nos 6 observations, nous retrouvons le steppage unilatéral ou prédominant d'un côté.

Quand le groupe de la loge postérieure de la jambe est atteinte, la suppression du réflexe achilléen est la règle. L'amyotrophie et les secousses musculaires ne tardent pas à s'installer au niveau des muscles atteints. Chez un de nos malades les secousses fibrillaires furent précoces notées par le malade lui-même (observation IX); enfin la perturbation des réactions électriques est rapide.

Petit à petit les mêmes phénomènes apparaissent au niveau du pied du côté resté normal en même temps que la faiblesse et l'amyotrophie envahissent le quadriceps du côté où les signes furent les plus précoces.

Dans cette forme spéciale la contracture est inexistante dans les membres inférieurs. Les réflexes rotuliens sont faibles ou abolis. L'erreur de diagnostic avec la polynévrite est alors possible. Pourtant en présence de secousses fibrillaires il faut examiner les membres supérieurs. Ceux-ci paraissent normaux mais si l'amyotrophie n'apparaît à leur niveau qu'après un ou deux ans d'évolution, des phénomènes d'irritation pyramidale peuvent être constatés d'une façon précoce. Les réflexes ostéo-tendineux sans atteindre la brusquerie qu'ils présentent dans les autres formes, sont nettement exagérés et dans aucun cas ne sont absents ou même simplement affaiblis. Dans nos 6 observations, ils étaient vifs deux fois (observations IX et XII) et présents dans les autres observations.

Même après l'apparition de l'amyotrophie au niveau des membres supérieurs, les phénomènes pyramidaux, sans être très intenses, y sont pourtant suffisamment nets à l'inverse de ce qui se passe aux membres inférieurs.

Dans cette variété clinique la progression se fait très lentement; les groupes musculaires ne se prennent qu'après plusieurs mois d'intervalle et la marche est possible longtemps. Les troubles bulbaires font, là, leur apparition vers la deuxième année ou même plus tard et alors le malade s'approche de l'évolution fatale qui ne survient souvent que plusieurs années après le début (au bout de 3 ou 4 ans).

Dans cette forme pseudo-polynévritique on retrouve toujours des difficultés à la marche. Dans trois observations, on retrouvait une impression de diminution de la force musculaire d'un des membres inférieurs et dans les trois autres, soit un dérochement (observation X), soit un dérochement avec chute (observation XVIII), soit des chutes répétées (observation XVII). Dans les deux observations où coexistaient des signes rhumatologiques "l'orientation diagnostique vers une affection neurologique s'est faite d'emblée". D'autre part, il faut noter que nous retrouvons la présence de crampes musculaires dans deux observations (X et XII).

En résumé, il faut insister sur le fait que les formes pseudo-polynévritiques que nous avons étudiées, orientent tout de suite le rhumatologue vers une affection neurologique.

LES SCLEROSES LATÉRALES AMYOTROPHIQUES

FORME PYRAMIDALE PURE

HABITUELLEMENT FORME PARAPLÉGIQUE

Nous les avons observées dans trois de nos observations : observations III, VII et XIII. Les formes paraplégiques constituent la deuxième forme de la maladie de CHARCOT débutant par les membres inférieurs. Le malade remarque d'abord la survenue de crampes dans les mollets ou les cuisses, puis les pieds deviennent raides, maladroits et lourds. La raideur gagne progressivement les segments supérieurs des membres, les genoux se pliant de moins en moins. Le malade présente les signes d'une paraplégie spasmodique. Dans nos trois observations, si les crampes étaient absentes, on retrouvait par contre une spasticité importante des membres inférieurs.

Cette paraplégie est particulière du fait :

- de l'absence de troubles sphinctériens,
- de l'intensité de la spasmodicité,
- de la présence de réflexes ostéo-tendineux vifs, diffusés avec clonus inépuisable du pied et de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés.

Ces caractères se retrouvent dans nos trois observations avec absence de troubles sphinctériens, intensité de la spasmodicité, des réflexes ostéo-tendineux qui sont vifs, diffusés aux membres inférieurs avec clonus du pied dans l'observation III, clonus de la rotule dans l'observation XIII et des réflexes vifs, diffusés, polycinétiques dans l'observation VII; enfin présence d'un signe de Babinski bilatéral.

Les masses musculaires gardent leur volume normal et les fibrillations sont rares. S'il n'en existait pas dans l'observation III et VII, il en existait dans l'observation XIII, mais il faut noter qu'il se surajoutait une diminution de la force musculaire de la jambe droite.

Du côté des membres supérieurs on ne trouve rien d'anormal si ce n'est que les réflexes sont légèrement exagérés, ce que nous-mêmes nous avons constaté dans nos 3 observations. Ce n'est que secondairement, lorsque la marche est presque impossible, que l'atteinte des membres supérieurs devient manifeste. La contracture y est également au premier plan mais l'amyotrophie, bien que peu accentuée, apparaît de très bonne heure. On voit l'amyotrophie apparaître enfin au niveau du quadriceps et du mollet en même temps que quelques secousses fibrillaires. Quant aux troubles bulbaires ils apparaissent quelques mois après l'envahissement des membres supérieurs leurs progrès sont lents et ne finissent par emporter le malade que longtemps après. Sur ces 3 formes pyramidales, une présentait des signes antécédents traumatiques, c'est l'observation III. Quant au motif de consultation il fut : une . fois marqué par des difficultés à la marche mais chez un sujet suivi pour une pelvispondylite rhumatismale (observation III); une fois pour des difficultés à la marche mais associées à des lombalgies de type mécanique (observation VII); enfin une fois uniquement pour une fatigue à la marche (observation XIII).

Dans ces trois formes pyramidales, il faudra insister sur la valeur de l'électromyogramme qui montra en particulier, dans l'observation III, une atteinte neurogène périphérique au niveau du jambier antérieur en dépit de l'absence de troubles moteurs ou amyotrophiques à ce niveau. Il en est de même pour l'observation VII où il n'y avait pas non plus d'amyotrophie et où l'électromyogramme fut parlant. Enfin dans l'observation XIII l'électro-diagnostic montra une hyper-excitabilité à l'excitation continue sur tous les territoires.

Sur le plan du diagnostic différentiel, on comprendra que dans l'observation III le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique puisse être camouflé derrière celui de pelvispondylite ancienne mais les difficultés de la marche devaient tout de même attirer l'attention du fait de l'absence d'atteinte des articulations coxo-fémorales.

En résumé : nous insisterons en ces formes sur l'importance encore plus grande de l'électromyogramme. Si l'on groupe les formes pseudo-polynévritiques et paraplégiques, nous obtenons dans notre série 9 observations, c'est-à-dire 47 % des cas, chiffre nettement supérieur à ceux observés en milieu neurologique.

LES FORMES BULBAIRES

Nous les retrouvons dans une observation : observation VIII.

Statistiquement la forme bulbaire à type de paralysie labio-glosso-pharyngée vient par la fréquence au deuxième rang, représentant 25 à 32 % des cas. Dans notre série nous n'en avons qu'un cas (5 %) par suite à une fréquence moindre.

La paralysie labio-glosso-pharyngée atteint les nerfs bulbaires de façon progressive, à peu près symétriquement. Les premières manifestations en sont le plus souvent des troubles de la phonation, plus rarement des troubles de la déglutition ou des troubles respiratoires. La voix devient mal articulée, particulièrement pour les linguales et les labiales, nasonnée et finalement incompréhensible. Dans notre observation, les modifications de la voix furent également les signes les plus précoces. Parallèlement apparaissent des troubles de la déglutition qui devient lente et pénible, les liquides refluant par le nez, des troubles respiratoires peuvent également s'y associer.

A l'examen l'aspect de la langue est modifié, atrophié, soit d'un côté, soit aux dépens de la pointe. La partie inférieure s'amincit, se ravine, présentant des fibrillations incessantes.

Le voile du palais parésié, tombant et peu mobile, mais le réflexe du voile ainsi que le réflexe pharyngien persistent longtemps. Les muscles de la houppe du menton, ainsi que les orbiculaires des lèvres, sont atteints. Les masséters s'atrophient et comme les muscles périphériques, ils peuvent être le siège de crampes et de fibrillations.

Dans cette paralysie labio-glosso-laryngée on retrouve le double caractère des paralysies de la maladie de CHARCOT, comportant le syndrome périphérique avec amyotrophie et fibrillations et le syndrome pyramidal. De celui-ci témoignent la vivacité et la diffusion du réflexe naso-palpébral et du réflexe massétérein qui devient polycinétique avec parfois un véritable clonus de la mâchoire.

Dans notre observation (VIII) l'apparition des signes bulbaires fut précédée de crampes douloureuses survenant de façon imprévisible à la nuque, au membre supérieur droit et ceci pendant 3 ans.

Comme il est décrit, l'atteinte des membres est restée au deuxième plan avec des fibrillations et des réflexes ostéo-tendineux vifs. Il n'y eut pas de difficulté diagnostique particulière du fait d'éléments rhumatismaux surajoutés. Les difficultés diagnostiques ne survinrent qu'au stade neurologique.

SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

et

"MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES"

Différents problèmes se posent :

A - L'algo-neuro-dystrophie.

Certains auteurs ont signalé la possibilité de manifestations de type algo-neuro-dystrophique au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Dans la littérature, nous avons retrouvé différentes observations illustrant ce fait. Nous citerons parmi de nombreux cas :

- une observation de GUILLAIN en 1926, d'un homme de 48 ans qui a présenté au membre supérieur gauche des signes cliniques de type algo-neuro-dystrophique. La radiographie était évocatrice et GUILLAIN avait noté : "Les radiographies de ces articulations symétriques du côté droit, nous ont paru montrer avant tout une décalcification des extrémités articulaires, un processus d'ostéoporose, très nette surtout à l'extrémité inférieure du radius et des petits os de la main".

- une observation de BONDUELLE qui a noté un aspect de type algo-neuro-dystrophique chez un homme de 47 ans ayant par ailleurs une sclérose latérale amyotrophique évolutive.

Dans ces deux observations, il existait un traumatisme net : chute d'un second étage, dans l'observation de GUILLAIN; accident de voiture dans l'observation de BONDUELLE. La responsabilité des traumatismes dans le syndrome épaule-main étant bien connu, il est difficile de préciser la part de responsabilité de la sclérose latérale amyotrophique dans la formation du syndrome algo-neuro-dystrophique. Dans notre observation I, il existait un tableau de capsulite rétractile avec un aspect radiologique de type algo-neuro-dystrophique de l'articulation scapulo-humérale droite.

L'observation ne précisant pas d'antécédent traumatique, il peut exister dans ce cas un lien direct entre la sclérose latérale amyotrophique et les signes d'algo-neuro-dystrophie :

I) S'agit-il d'un rôle traumatique ?

Dans certaines observations, le syndrome algo-neuro-dystrophique fait suite au traumatisme dans un délai valable .

Dans quelques observations où le traumatisme a précédé l'installation du syndrome algo-neuro-dystrophique et où celui-ci a comme inauguré ou précédé la sémiologie proprement neurologique, on a discuté le rôle du traumatisme dans le déclenchement de la sclérose latérale amyotrophique, mais retenons ici l'hypothèse que le traumatisme pourrait agir directement dans l'étiologie de l'algo-neuro-dystrophie ce qui est bien connu, sans passer par l'intermédiaire de la médullopathie.

Mais bon nombre d'observations d'algo-neuro-dystrophie ne permette pas de retrouver une notion de traumatisme, il en est d'ailleurs ainsi dans l'observation I. Certes on pourrait penser que le traumatisme a pu passer inaperçu, mais il s'agirait alors d'une pétition de principe qu'aucun argument valable n'autorise.

II) La maladie neurologique ne peut-elle se comporter comme une étiologie du syndrome algo-neuro-dystrophique ?

Une première hypothèse consisterait à incriminer une immobilisation prolongée en rapport avec la sclérose latérale amyotrophique, mais il ne semble pas que les formes donnant lieu à un état grabataire présentent un pourcentage plus élevé d'algo-neuro-dystrophie.

On en est donc réduit à invoquer un mécanisme identique à celui existant entre algo-neuro-dystrophie et différentes affections neurologiques telles que maladie de Parkinson, hémiplégie, etc..., où un phénomène sympathique par un rôle tout aussi mystérieux, peut également être invoqué.

B - Le problème de l'ostéoporose : il est certain qu'elle peut s'observer dans toutes les grandes amyotrophies, surtout chez les sujets réduits à l'inaction du fait des troubles moteurs.

Nous ne l'avons pas observé mais il faut noter que les malades examinés étaient dans l'ensemble à un stade évolutif de la maladie où l'activité existait encore. Notons toutefois que nous avons une observation de coexistence d'une ostéoporose véritable avec une sclérose latérale amyotrophique (observation XIX).

C - Le problème des crampes musculaires : elles sont souvent retrouvées dans nos observations : une fois elles durent le motif isolé de consultation (observation VIII); trois fois elles existaient dès le début, mais une fois associée à une ostéoporose (observation XIX) et deux autres fois associée à des difficultés à la marche (observations X et XV); une fois elles existaient avant l'apparition des troubles de la marche (observation XII); enfin les crampes survinrent une fois au cours de l'évolution (observation XVII).

Au total, nous retrouvons les crampes musculaires dans 6 observations, c'est-à-dire 31 % des cas, il s'agissait :

- a) une fois d'une forme bulbaire (observation VIII)
- b) trois fois de formes pseudo-polynévritiques (observations X, XII et XVII);
- c) enfin deux fois, deux formes classiques (observations XV et XIX).

A part les crampes musculaires nous n'avons jamais noté de troubles sensitifs subjectifs (à part une fois une sensation dysesthésique des membres inférieurs, mal systématisée, chez un malade ayant simultanément des crampes (observation X). Quant à la sensibilité objective elle ne s'est jamais montrée modifiée. Au total, l'absence de troubles de la sensibilité subjective et objective reste un élément majeur du syndrome hormis les crampes musculaires qui sont relativement fréquentes (31 % des cas). Quant aux péri-arthrites scapulo-humérales et aux syndrome épaule-main, quoique n'en ayant observé qu'un cas (observation I) nous nous demandons si les cas décrits dans la littérature ne sont pas le plus souvent en rapport avec un traumatisme primitif et non directement lié à la sclérose latérale amyotrophique.

EVOLUTION

Faire le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique, c'est porter un pronostic toujours fatal. Le délai de 2 ans est une notion classique mais il peut être plus court en particulier dans les formes bulbaires, ou au contraire plus long surtout dans les formes pseudo-polynévritiques où des survies de plusieurs années sont possibles.

Disons tout de suite que sur nos 19 cas :

- l'évolution a été confirmée par le décès du malade 10 fois.
- 4 malades sont actuellement régulièrement suivis et présentent des signes neurologiques d'aggravation.

Enfin :

- 5 malades ont été perdus de vue.

Il faut noter que nous n'avons jamais voulu écrire à la famille directement du fait de l'évolution péjorative de la maladie et que les renseignements obtenus ne le furent que grâce aux médecins correspondants.

Dans le cadre des formes classiques, l'évolution a été 2 fois de 2 ans, une fois d'un an, elle est en cours pour les autres malades ou impossible à préciser.

Dans le cadre des formes pseudo-polynévritiques, l'évolution a été 2 fois de 3 ans, une fois de 18 mois, une fois de 9 mois seulement mais le décès fut imputable à une atteinte aortique associée; les autres cas sont en cours d'évolution.

Quant à l'évolution de notre unique forme bulbaire, elle a été de 1 an à partir de l'apparition des signes de paralysie labio-glosso-pharyngée, mais de 4 ans si on considère les crampes musculaires isolées qui gênaient particulièrement le malade.

Enfin, une des formes pyramidales a eu une évolution de 7 ans.

PATHOLOGIE

La sclérose latérale amyotrophique ne pourrait-elle être considérée comme un syndrome susceptible d'être provoqué par des facteurs divers, ayant entre eux le point commun d'exercer une compression, une ischémie médullaire ?

Le mécanisme pathologique qui réaliserait "ce syndrome" n'est d'ailleurs pas élucidé et seules des hypothèses ont été proposées :

- SCHAFFER admet que l'atteinte primaire concerne d'une part les cellules motrices du cortex frontal, d'autre part les cellules motrices des noyaux supra-bulbaires, la dégénérescence périphérique étant secondaire.

- GUILLAIN, BERTRAND localisent l'atteinte primaire au niveau de la substance grise tronco-spinale avec franchissement de la synapse et atteinte ultérieure de tous les neurones d'association avec atteinte du faisceau pyramidal à partir de la lésion de la corne antérieure et non par dégénérescence des grandes cellules motrices du cortex frontal.

- NISSL pense, au contraire, que la lésion primaire est une dissociation des axones plus qu'une dégénérescence des cellules, cette lésion étant une altération des surfaces synaptiques. En effet, dans la sclérose latérale amyotrophique, la dégénérescence n'est pas limitée par la synapse, comme cela a lieu dans les autres atrophies nerveuses, mais la franchit pour s'étendre du neurone moteur périphérique au neurone moteur central.

La notion de traumatisme est retenue par différents auteurs et cela a été l'origine de travaux sur la "forme post-traumatique de la sclérose latérale amyotrophique".

Pour que le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique puisse être retenu, il est nécessaire :

- que les troubles neurologiques surviennent dans certains délais compris entre 1 à 2 mois jusqu'à 8 à 10 mois après le traumatisme;

- que le traumatisme soit situé dans la région où apparaîtront les signes neurologiques,

- que l'on ait éliminé une arachnoïdite cervicale.
- qu'il existe une symptomatologie particulière avec :
 - . importance des troubles pyramidaux et de la spasticité,
 - . importance inhabituelle des troubles trophiques et vaso-moteurs.
 - . anomalie des troubles bulbaires inégalement répartis avec une paralysie labio-laryngée pouvant respecter la langue.

Si nous suivons ces critères, en dépit de la fréquence des traumatismes retrouvés dans 7 de nos observations, l'observation XVI peut rentrer dans ce cadre encore que l'inégalité de répartition des troubles bulbaires ne soit pas précisée.

Pourtant, la théorie traumatique, alors même que l'anamnèse retrouve des faits probants, rencontre des difficultés en matière de sclérose latérale amyotrophique. En effet, il s'agit d'une maladie de système dont le déclenchement serait ainsi d'abord local; de plus les traumatismes rachidiens et périphériques sont fréquents comparativement à la sclérose latérale amyotrophique et plus particulièrement dans les périodes où les traumatismes furent nombreux (guerres) on ne nota pas d'augmentation significative du taux de la sclérose latérale amyotrophique. Plutôt qu'étiologique, le traumatisme pourrait être révélateur d'une forme latente.

Mais comment un traumatisme rachidien pourrait-il déclencher ou favoriser la survenue d'une sclérose latérale amyotrophique ?

- Certains auteurs ont invoqué une compression génératrice d'ischémie au niveau des trous de conjugaison.

- D'autres (STORTEBECKER) penchent pour des troubles de l'artérialisation médullaire.

- enfin l'arthrose cervicale, qui intervient dans la pathogénie de certaines myélopathies, pourrait constituer un facteur primaire sur lequel se grefferait un 2ème facteur déclenchant traumatique ou micro-traumatique.

CONCLUSION

I - En l'espace de sept ans, nous avons pu relever à la Clinique Rhumatologique de l'Hôpital Lariboisière, dans le Service du Professeur DE SEZE 19 cas de sclérose latérale amyotrophique, dont le diagnostic fut posé :

- a) 16 fois à l'occasion de difficultés de la marche :
 - soit isolées (5 fois)
 - soit associées à une affection ostéo-articulaire (8 fois)
 - soit associées à des crampes musculaires (3 fois).
- b) 2 fois pour une diminution de la force musculaire de la racine des membres supérieurs.
- c) 1 fois pour des crampes musculaires.

II - Sur ces 19 cas, nous avons pu distinguer en fonction de la symptomatologie au moment du premier examen :

- a) 9 formes classiques
- b) 6 formes pseudo-polynévritiques
- c) 3 formes pyramidales
- d) 1 forme bulbaire.

La répartition des différentes formes cliniques révèle un pourcentage de formes pseudo-polynévritiques et pyramidales (47 %) nettement supérieur à celui observé en neurologie.

III - Les éléments "rhumatologiques" qui pouvaient faire errer le diagnostic furent :

- a) 2 fois une symptomatologie de périarthrite de l'épaule.
- b) 5 fois des lombalgies
- c) 1 fois une coxite bilatérale
- d) 1 fois une pelvi-spondylite rhumatismale
- e) 1 fois une ostéoporose.

IV - L'étude de ces 19 scléroses latérales amyotrophiques vues en milieu rhumatologique nous a permis de noter :

a) L'importance des crampes musculaires qui furent retrouvées dans 31 % de nos cas.

b) L'absence de modification de la sensibilité objective, ceci restant un caractère fondamental de l'affection.

c) Sur le plan diagnostique, la "notion d'une sensation de faiblesse à la marche" ou d'une claudication neurologique doit être considérée comme un signe d'alarme puisque nous la retrouvons dans 84 % de nos observations.

d) Enfin, il faut insister sur la valeur de l'électromyogramme et tout particulièrement dans les formes pyramidales où il est possible de déceler une atteinte neurogène périphérique en l'absence de troubles amyotrophiques évidents cliniquement.

En résumé, si la sclérose latérale amyotrophique est vue avec une certaine fréquence par le rhumatologue, cela semble provenir :

a) Soit d'une erreur d'orientation, les troubles de la marche faisant évoquer trop facilement une maladie rhumatismale.

b) Soit d'une erreur plus excusable : il s'agit d'une symptomatologie fonctionnelle pseudo-rhumatismale de la maladie, nous voulons parler des crampes musculaires, seul trouble sensitif de cette affection, comme nous l'avons dit précédemment et que l'interrogatoire doit rechercher.

c) Mais il est encore une éventualité plus trompeuse pour le rhumatologue, c'est celle où le malade vient consulter pour un tableau bien connu mais qui n'est que "la facette rhumatologique" de la maladie neurologique : l'algo-neuro-dystrophie. C'est alors seulement un examen complet et attentif qui permettra de dépister derrière cette symptomatologie l'affection responsable qui commande tout l'avenir.

d) Cette remarque est également valable pour les dernières éventualités : celles où le malade présente bien une affection rhumatologique mais en même temps une sclérose latérale amyotrophique qui engage tout le pronostic.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. S. De SEZE

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ALAJOUANINE Th., NICK J.

Sur trois cas familiaux de sclérose latérale amyotrophique
(forme commune, forme bulbaire à évolution aiguë, forme à type
de poliomyélite antérieure chronique) survenus dans la même fratrie.
Soc. Fr. Neurol. 30 avril 1959 in Revue Neurol. 1959 tome C.

ALPERS B., FARMER R.

Rôle des traumatismes répétés dus à un foret pneumatique dans
l'apparition d'une sclérose latérale amyotrophique.
Arch. Neurol. Psych. 1949 LXII pages 178-182.

ANGELINI V.

Trauma e sclerosi laterale amiotrofica.
Riv. Inf. Mal. Prof. 1955 XLII pages 653-662.

BARRASUER-FERRE L., BARRAQUER-BORDAS L.

Contribution à la connaissance de l'étiologie de la sclérose
latérale amyotrophique.
Acta neurol. psych. belg. 1951 LI pages 264-271.

BARRE J.A.

Troubles nerveux réflexes extenso-progressifs d'origine traumatique.
Thèse de Lyon, 1945, 92 pp.
XLIX Congr. Méd. Alién. Langue Fr. Genève
22 juillet 1946.

BONDUELLE M., BOUYGUES P., POISSONNIER M.

La sclérose latérale amyotrophique traumatique. A propos d'une
observation.
Presse Méd. 27 sept. 1958, LXVI p. 1472-1474.

BONDUELLE M., BOUYGUES P., FAVERET C.

La sclérose latérale amyotrophique familiale.
Presse méd., 26 sept. 1959, LXVII, pages 1630-1633.

BONDUELLE M.

La sclérose latérale amyotrophique.
Revue du Praticien 21 nov 1965, XV pages 3911-3924.

BONDUELLE M.

Encyclopédie Méd. Chir. Neurol.
Tome 2 078-A10.

BOURRAT L.

Traumatisme, maladie de CHARCOT et pseudosyndrome amyotrophique latéral.
Journ. Méd. Lyon 5 déc.1961, XLII pages 1949-1957.

BRAIN W.R., NORTHFIELD D., WILKINSON M.

The neurological manifestations of cervical spondylosis.
Brain 1952 LXXV pages 187-225
1956 LXXIX pages 483-510.

CHARCOT J.M.

Leçons sur les Maladies du système nerveux.
Les amyotrophies.
1874.

CHARCOT J.M., JOFFROY.

Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et des faisceaux antérolatéraux de la moëlle épinière.
Arch. gén. Physiol. 1869 XI pages 356 et 637.

CHAVANY J.A.

A propos d'un syndrome neurologique post-traumatique caractérisé par un processus amyotrophiant avec paralysies secondaires et contractions fibrillaires.
Presse Méd. 1942 tome L, page 347.

CLARKE E., ROBINSON P.K.

Cervical myelopathy. A complication of cervical spondylosis.
Brain 1956, LXXIX, pages 483-510.

DEJERINE J.

La paralysie labio-glosso-pharyngée.
Prog. Méd. 1912, XXVIII, 75.

FAVERET C.

La sclérose latérale amyotrophique familiale. Etude conjointe des scléroses latérales amyotrophiques juvéniles.
Thèse de Paris 1959.

FLORIS V., VIZIOLI R., MACCAGNANI F.

Sindrome tipo Klippel Feil, emispondilo e sclero si laterale
amiotrofica tardiva.

Riv.Neurol. Mai Juin 1954, XXIV, pages 429-436.

FRICK E.

Le problème des poliomyélites chroniques, maladies progressives
post-poliomyélitiques; sur l'étiologie des atrophies généralisées.

Munch. Med. Woch. 3 mai 1963, CV, pages 953-958.

GARCIN R., PETIT-DUTAILLI S.D., BERTRAND FONTAINE (Mme) et LAPLANE.

Tumeur de la moëlle cervicale évoluant sous les traits d'une
S.L.A., ablation, guérison.

Rev. Neur. 1933, I, 391-395.

GARCIN R. et GRUNER J.

Nécrose cavitaire des cornes antérieures de la moëlle au cours
d'un syndrome réalisant une forme pseudo-polynévritique de la
S.L.A.

Presse Méd. 25 déc.1953, 61, n° 82, 1723-1724.

GERAUD J., RASCOL A., BENAZET Mme, BES A., GUIRAUD B.

Maladie de CHARCOT à début pseudo-polynévritique.

Evolution hémiplegique.

Soc. Otoneurol-opht. Toulouse 22 juin 1964.

VAN GEHUCHTEN P., BRUCHER J.M.

Pseudosclérose amyotrophique latérale d'origine vasculaire.

Acta Neuropsych. Belg. sept.1963, LXIII, pages 821-830.

GHERARDUCCI D.

Sulla forma "poliomielitica pura" della sclerosi laterale
amiotrofica.

Rass. Studi psichiatr. janv fév 1956, XLV, pages 145-159.

GIANNINI V.

Syndrome de type sclérose amyotrophique latéral chez les sujets
porteurs de malformations des articulations occipito-cervicales.

Giorn.psichiat.neurol.1963, XCI, pages 787-809.

DE GISPERT CRUX I.

Sindrome de esclerosis lateral amiotrofica por hernia discocervical.

Clin. y Lab. 1950 L pages 47-53.

GUILLAIN G., ALAJOUANINE T;

Sclérose latérale amyotrophique avec contractures extra-pyramidales.

Revue Neurol. 21 avril 1926, XLV, page 337.

GUILLAIN G., ALAJOUANINE T., THEVENARD A.

Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme.
Progrès Méd. 21 août 1926, LIV, pages 1267-1271.

GUILLAIN G., ALAJOUANINE T., et BARUK H.

Paralysie labio-glosso-laryngée à début brusque systématique
d'une S.L.A.
Rev. Neurol. 1925 (1), 215-218.

JELLIFFE S.E.

The amyotrophic lateral sclerosis syndrom and trauma.
Journ. Nerv. Ment. Dis. 1935, LXXXII, pages 415-435 et 532-550.

KAHN E.A.

The role of the dentate ligaments in spinal cord compression and
the syndrome of lateral sclerosis.
Journ. Neurosurg. 1947, IV, pages 191-199.

KANTARJIAN A.D.

A syndrome clinically resembling amyotrophic lateral sclerosis.
Neurology 1961 XI pages 639-644.

KISSEL P.

Syndrome de sclérose latérale amyotrophique avec paralysie
labio-glosso-laryngée par arachnoïdite cervicale post-traumatique.
Vérification opératoire.
Revue Neurol. déc 1948, LXXX, pages 771-773.

LAUNAY C.

Contribution à l'étude clinique et biologique de la maladie de
CHARCOT et de ses formes anormales.
Thèse de Paris 1931.

LAZORTHES G., POULHES J., BASTIDE G., ROULLEAU J.

La vascularisation artérielle de la moëlle.
Bull. Acad. Méd. 1957 CXLI pages 464-477.
Neurochirurgie 1958 IV pages 3-19.

LECHELLE P., ANCELIN A.

Etude clinique, pathogénique et médicolégale d'un cas de sclérose
latérale amyotrophique traumatique.
Sem. Hôp. Paris 1944, XX, pages 104-106.

LECHELLE P., BASTIEN

Etude d'un cas de sclérose latérale amyotrophique ayant simulé au
début une névrite motrice puis une poliomyélite chronique.
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris 15-22 mai 1953, LXIX, pages 443-446.

LIVERSEDGE L.A., HUTCHINSON E.C., LYONS J.B.

Cervical spondylosis simulating motor neurone disease.
Lancet 26 sept 1953, II, pages 652-655.

MAGRI R.

La sclérose latérale amiotrofica post-traumatica.
Arch. Psicol. Neurol. Milano. 1954 XV pages 438-454.

MARIE P.

Leçons sur les maladies de la moëlle.
Paris 1892 Masson éd.

MARIE P., BOUTTIER et BERTRAND I.

Etude anatomique d'un cas de S.L.A. de forme hémiplegique.
Bull.Soc.Méd.Hôp. Paris 1923, 481-485.

MENDOZA P.G.

Poliomyelitis and amyotrophic lateral sclerosis.
Journ. Philipp. Med. Assoc. 5 oct 1959, XXXV, pages 694-695.

NYSSSEN et VAN BOGAERT

S.L.A. et traumatisme de guerre.
J. de N. et Psy. 1924, XXIV, 114.

PATRIKIOS

Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie
pathologie de la S.L.A.
Thèse Paris 1918.

POISSONNIER M.

La sclérose latérale amyotrophique traumatique.
Thèse de Paris 1958.

PUECH P., GROSSIORD A., BRUN M., DENIS J.P.

Tableau clinique de sclérose latérale amyotrophique.
Arachnoïdite cervicale en virole à l'intervention.
Revue Neurol. 1947, LXXIX pages 358-359.

RAUL O.

Sclerosi laterale amyotrofica e malattia di Paget.
Nevrasse 1956 VI pages 29-46.

REMOND

Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type
scapulo-huméral.
Progrès Méd. 1889 XVII page 25.

ROGER H.

Sclérose latérale amyotrophique post-traumatique.
Gaz. Hôp. Paris 1931, pages 1564-1567.

ROGER J., PACHE D.

A propos de formes lentes de la sclérose latérale amyotrophique.
Bilan clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique évoluant
depuis douze ans.
Soc.Fr.Neurol. 5 mars 1959.

ROUQUES L., DAVID M., SORS C.

Hernie discale cervicale rappelant la sclérose latérale amyotrophique
avec signes aberrants.
Revue Neurol. 1951, LXXXV, pages 380-382.

SAFAR P.

Les scléroses latérales amyotrophiques à formes hautes.
Thèse de Lyon 1963, n° 246.

SCHWARTZ P.H.

Amyotrophies spinales extérieures après traumatismes périphériques
(genèse de la sclérose latérale amyotrophique).
Thèse de Nancy 1943.

SOUQUES A.

S.L.A. de longue durée.
Rev. Neurol. 1920, I, 68.

SOUQUES A.

S.L.A. ayant duré 26 ans.
Rev. Neurol. 1936, I, 1459-1462.

STORTEBECKER T.P.

Disturbances of arterial blood supply to the spinal cord and brain
stem caused by spondylosis, disc protrusions and root-sleeve fibrosis.
A concept concerning factors eliciting amyotrophic lateral sclerosis.
Acta Orthop.Scand.1960, XXIX supp.42 p.1-20.

SUTTER J., DESCUNS P., COUDRAY J.P., PHELINE C.

Subluxation cervicale simulant une sclérose amyotrophique latérale.
Revue Otoneuro-opht. 1959, XXXI, pages 484-485.

TANSELLA G.

L'importanza del trauma nelle genesi della sclerosi laterale
amiotrofica.
Minerva Medicolegale 1951, LI, pages 264-271.

TERAO A.

Deux cas d'atrophie progressive spinale atypique (type lombosacré
jambe cuisse). Etude anatomoclinique et revue de la littérature.
Psychiatr.Neurol. Japon. Mai 1964, LXVI, pages 355-378.

VIRGILI R.

Della etiologia traumatica delle sclerosi laterale amiotrofica.
Riv.Inf.Mal.Prof. 1955 XLII, pages 805-825.

VULPIAN A.

Leçons sur la physiologie générale et comparée du système nerveux.
P.Germer Baillière éd. 1866 p.451-453.

WALDNER C.

Contribution à l'étude du problème des scléroses latérales
amyotrophiques post-traumatiques. A propos de six observations.
Thèse de Lyon 1963 n° 146.

ZELIKER A.

Les scléroses latérales amyotrophiques. Rôle de l'arachnoïdite
séreuse.
Thèse de Nancy 1949.



EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13^e
TELEPHONE
535: 18-93
535: 18-62